

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Pierre ACHARD

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 21 Septembre 1908, à Lérrouille (Meuse).

sur un cas de

Gangrène symétrique

des doigts

à évolution aigüe

(Contribution à l'étude de la Maladie de Raynaud)

Président : M. BEZANÇON, Professeur.

LES ÉDITIONS VEGA

175, Boulevard Saint-Germain, 175

PARIS

1934

177

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Pierre ACHARD

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 21 Septembre 1908, à Lérrouville (Meuse).

sur un cas de

Gangrène symétrique des doigts

à évolution aiguë

(Contribution à l'étude de la Maladie de Baynaud)

Président : M. BEZANÇON, Professeur.

LES ÉDITIONS VÉGA

175, Boulevard Saint-Germain, 175

PARIS

1934



FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

LE DOYEN. M. ROUSSY.

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	PROUST .
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie..	DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée.....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	Maurice VILLARET

	ACHARD.
	BEZANÇON.
	CARNOT.
	Marcel LABBÉ.
Clinique médicale	LÈREBOULLET.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies des enfants.....	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques..	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique.....	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.....	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose.....	Léon BERNARD.
Clinique chirurgicale et orthopédique de l'adulte.	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeur sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE. . Neurologie et Psychiatrie.
 BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.) . Pathologie médicale.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BROCC Pathologie chirurgicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA. Pathologie médicale.
 CHABROL Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 DOGNON. Physique.
 DONZELOT. . . Pathologie médicale.
 FEY. Urologie.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 GATELIER. . . Pathologie chirurgicale.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD. Histologie.
 HAGUENAU Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN. . . Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri). Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUÉJOUL .. Obstétrique.

MM.

LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY .. Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI . Neuro-psychiatrie.
 MOREAU. Pathologie médicale.
 MOULONGUET. . Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 QUÉNU Pathologie chirurgicale.
 RICHTET Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÉNÈQUE Pathologie chirurgicale.
 SÉZARY Dermatologie et syphiligraphie.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VALLERY-RADOT (Pasteur) .. Pathologie médicale.
 VELTER Ophtalmologie.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le Service des Examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.

MM.

LÉROUX. Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 ZIMMERN Physiologie.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.		MM.	
ABRAMI	}	CADENAT	}
AUBERTIN		HEITZ-BOYER..	
BRULE		MOCQUOT	
CHIRAY		MOURE	
DUVOIR		SCHWARTZ	
HARVIER			
LIAN		GUÉNIOT.	}
		LE LORIER....	
		LEVY-SOLAL ..	
		METZGER.	
BASSET	Clinique chirurgicale.		

V. — CHARGES DE COURS

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
FREY	Stomatologie.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ.	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

Tué le 22 Août 1914

*dont la vie trop courte me sera
toujours un exemple de
courage et d'abnégation.*

A MA MERE

*qui a toujours été pour moi
tout dévouement et affec-
tions, j'adresse ma filiale
reconnaissance.*

A MA FEMME

*en témoignage de ma ten-
dresse.*

A MA GRAND'MERE

A MON GRAND-PERE

A MES PARENTS

A MES BEAUX-PARENTS

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur BEZANÇON
Commandeur de la Légion d'Honneur
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine

En témoignage de notre reconnaissance pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur P^H. PAGNIEZ
Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine

*qui a inspiré ce travail, hom-
mage de nos sentiments
reconnaissants pour les
conseils qu'il nous a don-
nés au cours de notre an-
née d'externat dans son
service.*

A Monsieur le Docteur PLICHET
Médecin Assistant à l'Hôpital Saint-Antoine

qui nous a guidé de ses précieux conseils et témoigné toujours de la plus grande bienveillance. Avec toute notre reconnaissance.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage

Monsieur le Professeur F. WIDAL (*in memoriam*)

Monsieur le Professeur OMBREDANNE

Chirurgien de l'Hôpital des Enfants-Malades

Externat

Monsieur le Professeur LENORMANT

Professeur de Clinique chirurgicale

Chirurgien de l'Hôpital Cochin

Monsieur le Docteur RENÉ BENARD

Médecin de l'Hôpital Laënnec

Monsieur le Docteur L. RIVET

Médecin de l'Hôpital Lariboisière

A MES AUTRES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Docteur MOURE

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Louis

Monsieur le Docteur WILMOTH

Professeur Agrégé de Pathologie Chirurgicale

Chirurgien des Hôpitaux

Monsieur le Docteur P. DELAFONTAINE

Ancien Chef de Clinique de la Faculté

A Monsieur le Docteur LANTUEJOUL

Accoucheur des Hôpitaux

Professeur Agrégé d'Obstétrique

AVANT-PROPOS

Depuis la publication initiale de Maurice Raynaud (thèse de 1862) plus de 300 cas ont été rapportés à l'heure actuelle. Les théories pathogéniques se sont succédées et cependant le débat n'est pas encore épuisé.

Tous les traités définissent la maladie de Raynaud « une affection caractérisée par des phénomènes symétriques de vaso-constriction prononcée des extrémités, qui surviennent par crises avec des intervalles de retour à la circulation normale, mais qui peuvent cependant aboutir à la gangrène ».

Cette définition comporte trois éléments caractéristiques :

- 1° La localisation des lésions ;
- 2° Leur symétrie ;
- 3° Leur évolution paroxystique.

Mais, à côté du syndrome de Raynaud typique, décrit par l'auteur, il en existe de nombreux difficiles à classer.

Par certains côtés, ils se rapprochent de l'affection décrite par Maurice Raynaud, par d'autres ils en diffèrent.

Tel est le cas de l'observation qui a servi de point de départ à notre travail:

Affinités avec le syndrome de Raynaud?

— Tout d'abord la localisation des lésions aux extrémités (doigts, nez);

— Ensuite leur symétrie.

Mais toute la différence tient dans l'allure aiguë de l'affection: sans crises de rémission, sans intervalles où puisse s'effectuer le retour de la circulation normale, s'installe une asphyxie des extrémités des membres supérieurs et du nez qui va évoluer vers la gangrène en moins de trois mois.

Nous signalerons en outre que cette gangrène est apparue à la défervescence d'une broncho-pneumonie bilatérale.

Le cas n'est pas nouveau: de nombreuses maladies infectieuses aiguës ont été incriminées à l'origine du syndrome de Raynaud et parmi les moins rares nous trouvons la Grippe (Batmann, Faure, Miller, Dardignac) et la Pneumonie (Dufour, Nielsen, Bréhier, Isaac-Georges).

Nous avons recherché, s'apparentant à la nôtre, des observations de cette forme que revêt la gangrène des extrémités, survenant à la suite ou au cours d'une infection et plus particulièrement d'une affection broncho-pulmonaire.

Notre intention n'est pas, ici, de tirer des conclusions étiologiques et pathogéniques définitives d'un syn-

drome qui a déjà motivé des travaux et des recherches beaucoup plus importants que les nôtres.

Malgré ceux-ci, la question de la maladie de Raynaud reste encore pleine d'obscurité, et il y a beaucoup à apprendre et à dire sur la gangrène des extrémités.

Il y a intérêt à grouper le plus possible de faits anormaux dans cet ordre d'idées.

C'est dans ce seul but d'apporter un élément de plus à la liste déjà longue d'études qui ont été faites avant nous que nous avons entrepris ce modeste travail.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Il nous a été impossible, dans ce retour en arrière, de situer des dates où la question eût progressé, quant à l'étiologie et à la pathogénie, d'une manière décisive, pour aboutir enfin à la solution du problème tant de fois posé.

Nous nous bornerons à énumérer, dans leur ordre chronologique de publication, les cas décrits ayant trait à l'apparition d'une gangrène symétrique des extrémités à évolution aiguë.

En 1862, dans sa thèse magistrale, Maurice Raynaud décrivait le syndrome qui porte son nom, et en faisait un tableau clinique auquel aujourd'hui encore il n'y a rien à reprendre.

Parmi les vingt-cinq observations qu'il y rapporte, il en est cependant une qui décrit une évolution aiguë et rapide d'une asphyxie locale évoluant vers la gangrène. Nous la rapportons au cours de cet exposé.

A la suite des siennes, parurent de nombreuses ob-

servations qui montraient la multiplicité des modes d'apparition et d'évolution de la syncope locale.

— En 1870, Estländer publie seize cas de gangrène des extrémités apparue au cours d'une épidémie de typhus exanthématique.

— De 1873 à 1876, Rey, Mourson, Fisher et Calmette signalent des cas observés au décours d'une grippe.

— En 1874, dans sa thèse: « De l'asphyxie locale », Maurice Bréhier publie deux cas typiques de gangrène symétrique des extrémités, apparaissant au cours d'une affection pulmonaire et revêtant une évolution aiguë.

La même année, Foulquier, dans sa thèse également, rapporte plusieurs cas semblables survenus à la suite d'une fièvre intermittente.

Plus typique encore est l'observation écrite par Nielsen, en 1878, dans le *Schmidt's Jahrbuch*, d'un syndrome de Raynaud aigu, apparu brutalement, au cours d'une pneumonie et évoluant très rapidement vers la gangrène des extrémités.

— Defrance, en 1897, reprend cette observation dans sa thèse, et y ajoute de nombreux apports, citant en particulier des gangrènes survenues à la suite de paludisme, érysipèle, sans oblitération artérielle.

— Chevron, en 1899, insère dans sa thèse une observation de Sidey d'une maladie de Raynaud survenue chez un enfant à la suite d'une coqueluche, rapporte en outre une autre observation, de Dardignac, signalant

un cas d'asphyxie locale aiguë au décours d'une grippe infectieuse.

— A la Société Médicale des Hôpitaux, en 1901, Dufour rapporte une très belle observation de gangrène symétrique des extrémités survenue à la défervescence d'une pneumonie. L'autopsie pratiquée permet même une étude histologique très poussée, portant sur le système vasculaire des extrémités atteintes.

— L'année précédente, Phisalix publiait le résultat d'une expérimentation qui n'avait pas duré moins de vingt mois et qui avait abouti à la reproduction d'un syndrome de Raynaud aigu typique chez des cobayes, au cours d'une septicémie provoquée.

— Depuis cette date ont été publiés de nombreux travaux sur l'étiologie et la pathogénie du syndrome de Raynaud. Plus de 150 cas ont été signalés.

— Notons pour mémoire un travail de Bret et Chailier paru en août 1911 dans la *Revue médicale* sur le syndrome de Raynaud et les lésions cardio-vasculaires; une observation de Paiseau et Lemaire, en 1917, sur deux cas de gangrène d'origine palustre à évolution rapide.

A notre connaissance, pas un des autres travaux connus ne rapportait un cas vraiment typique de syncope locale des extrémités évoluant rapidement vers la gangrène jusque:

— En 1926, où Isaac-Georges publiait une thèse importante sur la pathogénie du syndrome de Raynaud.

Une des observations citées par lui a beaucoup de points communs avec le cas que nous avons pris pour type, et revêt jusqu'à un certain point l'allure aiguë aboutissant à la gangrène (1).

— De 1926 à 1933, nous n'avons rien découvert qui s'apparente avec ce que nous avons dénommé au début de cet ouvrage « le Syndrome de Raynaud aigu ». Nous arrivons à la publication de notre maître Pagniez, dans la *Presse médicale* de novembre 1933, sur un cas de gangrène symétrique des doigts à évolution aiguë observée par nous au cours de la même année, dans son service à l'Hôpital Saint-Antoine.

(1) En outre, en 1927, le même auteur présentait à la Société Médicale des Hôpitaux, dans sa séance du 28 octobre, deux observations de Syndrome de Raynaud ayant fait son apparition au cours d'une pneumonie grippale; mais les phénomènes se bornaient à des accès de syncope locale sans aller jusqu'à la gangrène confirmée.

CHAPITRE II

FAITS CLINIQUES

Sous ce titre, nous étudierons les faits les plus typiques de syndromes de Raynaud ayant revêtu une allure aiguë caractéristique.

Maurice Raynaud, dès 1862, publie une observation où, dit-il, « se trouvent réunis tous les états, depuis la syncope jusqu'à la gangrène et la chute spontanée de quatre extrémités d'orteils. »

OBSERVATION I

(Résumé de l'Observation XV de Maurice RAYNAUD)

Après une première grossesse normale quelques années auparavant, M^{me} X... accouche d'une fille le 28 novembre 1860.

Trois jours après l'accouchement, on note d'importantes intermittences du pouls. Au cœur des intermittences semblables correspondent à celles du pouls. Huit jours après l'accouchement, apparaissent des accidents

cholériformes très graves : la convalescence est longue ; un mois après l'accouchement, la malade est encore alitée.

Le 18 février, en se réveillant, elle ressent des fourmillements au bout des doigts. Le soir, ses mains sont enflées. Les jours suivants, ces phénomènes persistent, entraînant l'impossibilité de coudre, de jouer du piano.

Durant ces premiers jours, avoue M. Raynaud, cédant à l'idée de réveiller la vitalité des extrémités, j'engage la malade à tremper ses mains dans l'eau froide sinapisée. Je fus effrayé de voir, en peu d'instant, les membres supérieurs, jusqu'aux avant-bras, devenir noirs.

Le 22 mars, le mal progresse toujours ; les extrémités des orteils commencent à devenir douloureuses ; le nez est cyanosé.

Jusqu'au 29 du même mois, envahissement progressif : les membres ont tout à fait l'aspect de ceux que la gangrène va envahir. Le 29, on constate la coloration noire des mains et des orteils, la cyanose de l'extrémité du nez reste inchangée.

Il n'y a plus d'intermittences au cœur.

La sensibilité aux extrémités est très diminuée. La marche est impossible ; on provoque une douleur très vive à la simple pression des extrémités.

Au début d'avril, apparition d'une teinte ardoisée verdâtre au niveau de la dernière phalange, limitée par une auréole rouge vif.

Les orteils sont dans le même état.

Le 7 et 8 avril, apparition de phlyctènes aux orteils.

Mais il y a une amélioration très sensible de l'état des mains.

Le 12, on constate :

— A la main droite, desquamation du pouce et de l'index; toutes les extrémités ressemblent à du parchemin;

— A la main gauche, les doigts sont racornis, comme serrés avec une ficelle;

— Au pied droit, au pouce des marbrures foncées; les autres doigts (sauf le petit qui est indemne) ont leur pulpe sèche et noire comme du charbon;

— Au pied gauche, les trois orteils du milieu sont comme carbonisés. Quelques phlyctènes au gros orteil;

— Le nez a par moment une teinte violacée.

Puis les phlyctènes percent, la peau desquame; la guérison survient; mais au bout d'un an, on constate les séquelles suivantes:

Au pied, d'une manière exactement symétrique, à l'extrémité du gros orteil, il existe un tubercule saillant sur lequel s'appuie l'ongle déformé.

Les deux orteils suivants présentent un moignon massif sur lequel existent des petites croûtes qui n'ont jamais disparu. Il n'y a pas trace d'ongles.

Fait remarquable à signaler: la fillette de M^{me} X..., trois jours après sa naissance, présentait au niveau de l'avant-bras droit une couleur violette très accusée.

Cette cyanose a disparu complètement cinq mois après sa naissance. Et M. Raynaud conclut en insistant sur :

- l'intégrité du pouls pendant la maladie,
- l'aménorrhée à la même période,
- l'allure aiguë de la maladie: jamais il n'y avait eu de prodromes; la guérison a été définitive.

Il s'agit bien là d'un cas de gangrène symétrique des extrémités réunissant, comme dit l'auteur, « sur le même malade tous les états dont je cherche en ce moment à établir la réunion réciproque, depuis la syncope jusqu'à la gangrène confirmée ».

Moins typique est l'observation suivante. Toutefois elle s'en approche d'assez près pour que nous la croyons capable de figurer dans le cadre de cette question.

OBSERVATION II

(Résumé de l'Observation III d'ISAAC-GEORGES)

M^{me} G..., 44 ans, entre à l'Hôpital Tenon, salle Barthe, le 19 septembre 1925, pour léger état infectieux, et un syndrome d'asphyxie douloureuse des extrémités du membre supérieur.

L'état infectieux se traduit par de la fièvre (38°5), des arthralgies, une langue saburrale. Les troubles circulatoires, beaucoup plus intéressants, semblent ressortir du syndrome de Raynaud.

Depuis l'enfance, on note une tendance à l'onglée, mais très fugace. Dix jours avant son entrée à l'hôpital, la malade a ressenti une violente crise douloureuse (picotements, élancements) au niveau des deux mains.

Ces crises se reproduisent de 6 à 10 fois par jour; puis s'installe un état permanent d'acrocyanose.

A ce moment: coloration violette uniforme des phalanges des quatre derniers doigts de chaque main, se fonçant vers l'extrémité de chaque doigt. Au niveau des phalanges, les téguments présentent des marbrures livides. Les pouces sont indemnes.

Au bout de quelques jours, au niveau de la pulpe des doigts se forment des plaques saillantes prenant l'aspect d'escarres noires et sèches qui tomberont lentement en découvrant un épiderme nouveau, d'aspect cicatriciel. Des deux côtés, les phénomènes sphacéliques prédominent au niveau de l'index et de l'auriculaire où ils affectent toute la région pulpaire.

Notons, ajoute Isaac, que toute cette évolution vers la gangrène s'est faite progressivement, régulièrement à partir des accidents initiaux.

Rien à signaler dans les antécédents. Le Wassermann est négatif dans le sang.

La malade, revue le 1^{er} décembre 1925, n'a pas eu de nouvelles crises. Les escarres digitales sont tombées.

Les oscillations artérielles persistent avec une amplitude normale au niveau de tous les membres.

Nous citerons, après le résumé de ces deux longues observations capitales, parues dans des thèses centrées sur la gangrène symétrique des extrémités, six observations qui se rapprochent de plus près encore du cas que nous avons nous-même observé, puisque comme lui elles parlent de syndrome de Raynaud aigu survenu au cours d'une affection pulmonaire.

OBSERVATION III

(DUFOUR: *Note sur la pathogénie des gangrènes symétriques des extrémités dans les affections pneumoniques, à propos d'un cas autopsié.*)

Une femme de 58 ans est soignée dans le service Fernet, pour pneumonie double, dont elle guérit.

Quelques jours après sa guérison, cette malade présente un érythème polymorphe généralisé; puis apparaissent aux doigts, aux orteils, au bout du nez, aux lobules des oreilles, des plaques gangréneuses. Auparavant, il n'y avait pas eu de période d'asphyxie ni de syncope. D'emblée, se sont installées des phlyctènes remplies d'un liquide louche. Les extrémités se mortifient. Il y a suppuration. La malade, albuminurique, meurt d'infection purulente.

Il y a eu douleurs des doigts, non paroxystiques.

Pas d'arrêt du pouls.

L'examen du sang au point de vue bactériologique,

pratiqué par M. Fernet, est resté négatif.

A l'autopsie: poumons et cœur sains. Pas d'endocardite. Reins: gros, décolorés. Rate, du type infectieux. Pus dans l'articulation du genou.

(Nous étudierons l'anatomie pathologique de ce cas avec Dufour, dans un chapitre ultérieur) (1).

En résumé, gangrène d'emblée, sans troubles prémonitoires, sans phénomènes syncopaux, sans douleurs paroxystiques.

Forme clinique différente qui n'est pas faite pour éclairer la pathogénie de la question.

Les deux cas observés par Bréhier et publiés par lui dans sa thèse sont très près du précédent de par leur apparition, leur mode d'évolution et leur pronostic. Comme lui, ils se sont surajoutés à affection pulmonaire.

(1) A la suite de cette observation, Rendu cite le fait suivant qui s'y apparente par bien des points.

« J'ai observé, il y a quelques années, un cas qui semble prouver l'origine infectieuse de ces gangrènes périphériques. Il s'agissait d'une dame septuagénaire qui, tous les hivers, avait une disposition permanente aux engelures, au doigt mort et à la stase veineuse des phalanges. L'impression du froid lui causait de véritables douleurs d'onglée; elle était donc en état d'imminence d'asphyxie locale des extrémités; mais n'avait jamais présenté d'accidents de sphacèle ni de troubles trophiques.

Un hiver, elle contracte une pneumonie grippale et, au décours de cette affection, il se produisit aux doigts des phlyctènes gangréneuses qui aboutirent à la chute des ongles et à la mortification de plusieurs phalangettes. »

OBSERVATION IV

(Résumé de BRÉHIER)

M. H..., âgé de 53 ans, ouvrier de constructions navales, retraité, entre à l'Hôpital de la Marine à Brest le 21 avril 1873, qu'il avait quitté le 8 du même mois. Il y avait été soigné pour une affection pulmonaire.

C'est un débile, un alcoolique.

A son entrée dans la salle, il présente une dyspnée intense (52 respirations), une voix enrouée, une toux fréquente s'accompagnant, le matin, de rejet de mucosités. L'anorexie est complète; le pouls bat à 76.

Au cœur et au système artériel, rien à signaler. Rien dans les urines. Au thorax, à la percussion, on note une matité sous la clavicule gauche, un souffle et du retentissement de la voix à l'auscultation. Jusqu'au 28, l'état reste stationnaire. Le 28, nuit sans sommeil; vers 10 heures, on constate l'apparition soudaine de cyanose au bout du nez, au niveau du lobule de l'oreille et des lèvres. Les pieds sont glacés, les orteils bleus. Le 29, le malade ne souffre plus, mais les orteils gardent leur aspect violet. La face est revenue à son état normal.

Le 1^{er} mai, vomissement des aliments ingérés la veille. L'asphyxie est moins prononcée.

Le 4, réapparition des douleurs et de l'asphyxie aux deux pieds: la face dorsale est envahie; les symptômes persistent jusqu'au 6; diminuent à cette date pour re-

prendre plus violents le 8. Une phlyctène pleine de sérosité rousse apparaît à la partie interne de la face plantaire du gros orteil droit. Le pouls est à 120.

Le 11, les deux pieds sont pris jusqu'à l'articulation tibio-tarsienne.

Le 13, rémission des signes respiratoires.

Le 14, les membres inférieurs sont œdématisés, couverts de piquetés hémorragiques. Toujours rien au visage.

Le 16, apparition de crachats sanglants.

Le 19, le nez se cyanose; les pieds deviennent bleu foncé.

Le 20, les pieds sont presque noirs. La mort survient. L'autopsie a été pratiquée. On manque de détails à son sujet.

Seulement une dissection attentive des vaisseaux du pied montre l'intégrité parfaite de leurs tuniques.

OBSERVATION V

(Résumé de l'Observation I de BRÉHIER)

M. P..., lieutenant de vaisseau retraité, entre le 14 mars 1874 à l'Hôpital de Brest, se plaignant de douleurs dans les membres inférieurs. Ces douleurs apparaissent depuis 5 ou 6 ans mais n'ont jamais été aussi vives. Dans les antécédents, on relève une crise

rhumatismale peu grave en 1867. Il n'y a rien au cœur ni aux poumons.

Le pouls est à 96. Les douleurs siègent à la plante du pied. Les jambes sont tuméfiées. Pas de changement jusqu'au 2 avril.

A cette date, les pieds sont rouges, violacés à la face dorsale.

La sensibilité du pied est émoussée. La réfrigération est complète.

Le 6 avril: Dyspnée et toux pendant la nuit. Expectoration abondante. A l'auscultation, râles de bronchite dans les deux poumons.

Le 7 avril: Apparition d'asphyxie aux deux mains.

La toux est plus opiniâtre, la respiration est plus laborieuse. Les crachats sont rouillés. Râles muqueux et humides des deux côtés.

Le 8 avril, la situation est inchangée.

Le 9, les crachats sont composés de sang noir et visqueux.

(Bréhier quitte le service jusqu'au 24.)

Le 24 avril, le nez est pris.

Le 7 mai, la température des pieds est très abaissée. Des phlyctènes se forment à la face interne du deuxième orteil du pied droit. Le nez est glacé. Les phénomènes respiratoires sont au maximum. Mort le 26 mai. L'autopsie n'a pas été pratiquée.

L'observation suivante est de Nielsen.

OBSERVATION VI
(NIELSEN, 1878)

Une femme de 62 ans, épuisée par la misère, entre à l'hôpital pour une pneumonie gauche (20 mars 1877) qui guérit assez vite, mais empira encore l'état cachectique du sujet. Le 20 avril, début absolument brusque de douleurs intolérables dans les deux mains. Celles-ci, complètement blanches d'abord, prennent une teinte livide et enflent dans la même journée.

Le jour suivant, les pieds et les mains sont cyanosés, avec des taches bleues, œdémateuses. Les extrémités sont froides et douloureuses, les ongles violacés. Les pouls radial et tibial restent bien nets et réguliers; rien d'anormal dans les divers organes, ni sucre ni albumine dans les urines.

Après quelques jours, les douleurs diminuent. Mais il apparaît des phlyctènes sur les phalanges des doigts. Doigts et orteils se ratatinent, prennent une teinte bleue et deviennent absolument insensibles. Au bout de quinze jours, les extrémités des doigts sont dures comme du bois, les articulations immobiles.

Puis le sillon d'élimination se dessine; tous les doigts de la main doivent être successivement amputés un peu au-dessus du milieu de la première phalange. Les orteils sont désarticulés.

La guérison survient 8 mois après le début de la maladie.

OBSERVATION VII

(SIDEY)

Enfant de huit mois présentant, à la suite d'une coqueluche, une gangrène symétrique de la face dorsale des deux mains. Fébricitant et agité, l'enfant présente le lendemain de l'atteinte des faces dorsales de ses mains, un cercle noir autour du pouce de chaque main.

Mort 12 heures après l'apparition de ce cercle.

L'autopsie n'a pas été pratiquée.

OBSERVATION VIII

(Cas observé par nous et publié par Ph. PAGNIEZ, A. PLICHET et N. KOANG dans le numéro du 18 novembre 1933 de la Presse Médicale.)

Une femme de 47 ans, syphilitique avec aortite, sujette depuis trois ou quatre ans aux poussées de bronchite, entre à Saint-Antoine le 11 février 1933 avec une broncho-pneumonie bilatérale, qui se complique rapidement d'une poussée de pyélonéphrite droite, avec réduction des urines, grosse pyurie et très forte azotémie ayant atteint 2 gr. 45.

Après quelques jours de situation très inquiétante, les phénomènes pulmonaires et urinaires régressent. L'azotémie va en diminuant lentement et régulièrement pour atteindre 0,30 le 15 avril.

Le 16 février, alors que s'esquissait un début de défervescence, apparaît une légère cyanose de tous les doigts et de l'extrémité du nez. Le lendemain, cette cyanose s'est beaucoup accentuée aux doigts et une plaque violacée occupe la pointe du nez. Les orteils conservent et conserveront toujours leur coloration normale.

Très rapidement, les phénomènes s'accroissent au niveau des doigts. Bientôt la cyanose avec refroidissement très marqué y est totale, des plaques violacées siègent même sur le dos de la main. La douleur endurée par la malade est très vive. Cependant, il n'y a aucune modification perceptible au niveau des pouls et l'appareil de Pachon montre que la circulation est normale avec un indice oscillométrique de 2,5, alors qu'il est de 3 aux membres inférieurs.

Dès l'apparition de ces accidents, nous pensons à un syndrome de Raynaud aigu, et on met en œuvre un traitement par l'acétylcholine qui reste sans aucune action, bien que nous ayons poussé les doses jusqu'à 0,60 et que la malade ait reçu en 14 jours 5 gr. 30. Un essai de traitement spécifique par le cyanure intraveineux n'a pas plus d'effet (11 injections de 0,01).

Malgré ces efforts thérapeutiques complétés par la prise de benzoate de benzyle, de citrate de soude, etc., malgré le maintien permanent des mains dans d'épaisses couches d'ouate, bientôt un processus de gangrène s'installe au niveau des doigts dont l'extrémité devient

violette, puis tout à fait noire, la limitation se fixant, suivant les doigts, à la phalangette ou au milieu de la phalangine.

Bien qu'au début les doigts, en même temps que cyanosés, fussent gonflés, il n'y a eu que peu de tendance à la gangrène humide. Les quelques phlyctènes apparues ont été facilement séchées par des applications quotidiennes d'air chaud.

Pendant qu'aux doigts le processus s'aggravait rapidement, le placard livide et froid de l'extrémité du nez régressait pour disparaître en laissant seulement une croûte qui est tombée d'elle-même, sans être suivie de cicatrice.

L'évolution ultérieure des lésions locales a été celle de toute gangrène. Peu à peu l'extrémité sphacélée, devenue complètement d'un noir bleu, s'est réduite en épaisseur. L'extrémité du doigt s'est effilée et quand la malade est sortie de l'hôpital le 18 mai, un sillon d'élimination marquait profondément à chaque doigt le point futur de cicatrisation. C'est un peu avant ce stade que les douleurs avaient disparu, et la malade pouvait frapper ses extrémités digitales les unes contre les autres en produisant un bruit macabre de castagnettes.

La malade a été revue au mois de février de l'année suivante. Les extrémités digitales de l'auriculaire et de l'annulaire de la main gauche étaient tombées.

Nous croyons savoir qu'une intervention chirurgicale ultérieure, en amputant les parties mortifiées et

en régularisant les moignons, a conservé aux deux mains une valeur fonctionnelle appréciable.

En résumé, chez une femme de 47 ans, syphilitique avec aortite, mais sans aucun signe de syphilis nerveuse, au cours d'une broncho-pneumonie compliquée de pyélo-néphrite avec grosse azotémie, est apparu un processus aigu vasculaire frappant symétriquement les doigts et le nez et aboutissant rapidement au sphacèle de toutes les extrémités digitales.

CHAPITRE III

TABLEAU CLINIQUE

La prédominance féminine est classique en ce qui concerne le syndrome de Raynaud type. Il ne semble pas que la forme aiguë de ce mal échappe à cette règle. Sur les huit observations qui précèdent, cinq ont trait à une gangrène aiguë chez des femmes, deux chez des hommes, une seule chez l'enfant.

Quant à l'âge auquel apparaissent ces troubles circulatoires, il semble essentiellement variable. En parlant large, et en nous basant sur les faits que nous avons lus, et sur ceux que nous avons rapportés, on peut tabler sur une période allant de 35 à 60 ans. Nous tenons comme négligeable le fait observé chez un bébé de 8 mois, presque unique dans les annales déjà longues de l'asphyxie locale des extrémités.

Enfin nous mentionnons, comme tous les auteurs, la possibilité de voir l'affection revêtir un caractère familial. M. Raynaud n'avait-il pas ouvert le premier la voie dans l'observation que nous avons rapportée

(Obs. I) en citant la cyanose d'un avant-bras chez un nouveau-né dont la mère était atteinte de gangrène symétrique des extrémités?

L'allure symptomatique de la maladie, comme nous l'avons pu voir au cours des observations précédentes, est extrêmement variable. Cependant, il est possible, en sériant les événements principaux qui ont marqué le cours de chaque maladie, de dresser un tableau clinique de cette forme vraiment particulière du syndrome.

Le *début*, annoncé très rarement par le fait que, dans les antécédents, le malade était sujet à « l'onglée » (Obs. II d'Isaac G.) dans les années précédentes, mais toujours d'une façon fugace et peu digne d'intérêt, le début donc est marqué par un élément que nous retrouvons dans chacune des observations: LA DOULEUR.

Celle-ci s'installe brutalement en pleine nuit (« après une nuit sans sommeil », dit Bréhier), au cours de la journée; c'est une crise extrêmement violente, caractérisée par des « picotements, des élancements » (G. Isaac). Elle empêche tout travail: « La malade ne peut ni coudre ni jouer du piano » (Obs. I); la marche si elle siège au niveau des membres inférieurs. Cette douleur, dont l'intensité est variable, ne fait jamais défaut.

Le deuxième élément de cette première période ini-

tiale, se surajoutant à la douleur qu'il précède quelquefois, c'est la modification des téguments.

« Les doigts sont gonflés » (Obs. I) ; mais plus souvent s'installe déjà l'acrocyanose. De livide, les doigts prennent une teinte violacée (Nielsen) ou se couvrent de petites taches bleues (Obs. VI) ou d'un piqueté hémorragique (Bréhier).

Les troubles de la sensibilité sont constants. Maurice Raynaud dit que la malade sent « comme au travers d'un gant ».

Le simple attouchement est toujours désagréable, souvent douloureux. Cette phase ne dure pas plus de deux à cinq jours.

Evolution. — Alors la maladie va évoluer vers la gangrène confirmée. Dans la plupart des cas, il se forme des phlyctènes remplies d'une sérosité rousse et louche qui suinte. Puis les escarres apparaissent, croûteuses, d'aspect noirâtre, « comme du charbon », elles tombent en laissant derrière elles du tissu de cicatrisation.

Les séquelles sont la règle: moignons (Obs. I), nécessitant l'amputation (Obs. VI et VIII).

Voilà très rapidement esquissé le tableau que revêt l'installation et l'évolution d'une gangrène symétrique des extrémités à évolution aiguë. Mais, comme nous le disions au début de ce chapitre, les formes cliniques sont innombrables. Il est difficile d'individualiser la forme type que nous avons décrite.

FORMES CLINIQUES

D'après l'évolution, nous avons vu que l'allure de la maladie était toute différente.

On peut classer dans les formes subaiguës les Observations de Maurice Raynaud, de Bréhier. L'installation du mal est longue.

Il se produit des rémissions dans les douleurs. « Elles sont paroxystiques », dit Bréhier, apparaissant six à dix fois dans la même journée. Elles disparaissent pendant plusieurs jours parfois, pour renaître à nouveau. Des améliorations sensibles se produisent (Obs. I), faisant croire à la disparition du syndrome.

La cyanose, elle, si elle s'atténue parfois, ne disparaît jamais. Isaac fait de la permanence de ce symptôme un argument en faveur de l'artérite causée par la maladie infectieuse, argument que nous reprendrons avec lui en étudiant l'étiologie de ces formes.

Subaiguës encore dans leur évolution. Formation d'une seule phlyctène peu importante (M. Bréhier), gangrène bien localisée ne laissant derrière elle que des séquelles atteignant peu la valeur fonctionnelle de l'extrémité atteinte.

En résumé, formes qui méritent leur nom de par l'allure subaiguë du mode d'apparition, de leur évolution, de l'importance des troubles qu'elles occasionnent et des séquelles qu'elles laissent derrière elles.

Toute différente est la forme que nous nommerons *suraiguë*. Le type en est le cas rapporté par Dufour.

Suraiguë de par le mode d'apparition: sans période de syncope ou d'asphyxie, apparition en vingt-quatre heures de véritables plaques gangréneuses, phlyctènes remplies d'une sérosité louche. Puis les extrémités se mortifient, suppurent, une septicémie purulente s'installe et la malade meurt en quelques jours. Là, plus de picotements, de fourmillements, plus de placards cyanotiques, de si courte durée soient-ils, pour annoncer la gangrénisation imminente; les phénomènes sont tout de suite au maximum. Il ne s'agit plus de paroxysme, et le syndrome de Raynaud n'a ici avec ce mal quasi-nouveau que peu de points de ressemblance. Il est vrai que dans ce cas le terrain était particulièrement favorable à l'éclosion d'un tel mal.

Ceci nous amène à parler des formes *suivant le terrain*.

Nous avons déjà vu que ce syndrome aigu gangréneux pouvait apparaître au cours de nombreuses maladies infectieuses.

Rappelons que l'Obs. I se rapporte à un cas survenu à la suite d'une infection post-partum; l'Obs. II après une infection mal caractérisée (fièvre, arthralgie).

Les six autres cas ont été observés à la suite d'une affection broncho-pulmonaire et, fait remarquable, ces derniers ont revêtu une allure beaucoup plus grave que les deux les précédant.

Notons en outre que l'éthyle, le surmenage ont été signalés par trois fois (Bréhier, Dufour, Nielsen) et que, dans l'Observation VIII, la malade était une spécifique avérée, porteuse d'une aortite. Ces coïncidences ne contribuent pas qu'un peu à assombrir le tableau clinique et le pronostic de la maladie.

D'après la *localisation des lésions*, enfin, il serait loisible, pour chaque cas, de décrire une forme clinique différente.

Tantôt les pieds seuls sont intéressés (Bréhier), tantôt les extrémités des membres supérieurs et inférieurs (M. Raynaud), tantôt les mains seules (Obs. VIII), tantôt associées à la gangrène des mains et pieds, des plaques de gangrène apparaissent au nez, aux lobules de l'oreille (Dufour) et même aux joues (Sidey).

Puisque nous parlons de localisation des lésions, nous ne manquons pas de signaler que l'absolue symétrie en est extrêmement rare. Dufour parle de maximum au niveau de l'index gauche.

Maurice Bréhier signale une phlyctène au gros orteil d'un côté seulement. Seule l'Observation de Ph. Pagniez est typique à ce sujet et la magnifique photographie en couleur reproduite dans la *Presse médicale* le montre remarquablement.

Le Pronostic de cette forme de gangrène à évolution aiguë des extrémités est toujours réservé. Même dans les cas les plus bénins, il intéresse toujours l'avenir fonctionnel d'un membre (Obs. I). Nous ne parlons



Photographie d'un cas de gangrène symétrique des doigts
à évolution aiguë (Obs. VIII)
(Extrait de *La Presse Médicale*, novembre 1933.)

pas, bien entendu, de cas de syndrome de Raynaud aigu survenant au cours d'une infection très grave compromettant à elle seule la vie même du malade comme c'est le cas dans quatre de nos observations.

Est-il besoin, après cette esquisse, d'un tableau clinique d'une maladie si diverse, d'en montrer tout ce qui la sépare du syndrome de Raynaud typique? Où sont les petites crises paroxystiques syncopales entre lesquelles il peut y avoir de longs intervalles de presque guérison (14 ans, cite Isaac), les accès d'asphyxie locale qui cèdent toujours, laissant entre chaque accès de cyanose passagère l'épiderme tel qu'il est à l'état normal, et n'évoluant jamais à coup sûr vers la gangrène. Ici, pas de phases de rémissions: rapidité de l'installation de l'acrocyanose, vite remplacée par la gangrène confirmée, le tout évoluant toujours en moins d'une année, souvent en moins d'un mois. Il s'agit bien d'un mal parent de très près au syndrome de Raynaud, mais, comme le dit celui-ci, qui « réunit d'une seule haleine tous les troubles connus » et décrits sous le nom de maladie de Raynaud.

L'Anatomie pathologique a été étudiée par Dufour et publiée à la suite de son observation (III) parue dans le *Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux*; nous ne pouvons mieux faire que de rapporter le résultat de ses recherches.

Rappelons qu'au cours de la maladie les cultures de sang sont restées négatives.

« Nous avons, dit Dufour, pu examiner les nerfs périphériques et nous avons fait des coupes de tissus prélevés au niveau des parties sphacélées. Le nerf périphérique examiné par dissociation est une des branches du médian pris dans la paume de la main du côté où les lésions de sphacèle étaient les plus marquées, c'est-à-dire du côté gauche. Cette dissociation nous a montré l'intégrité de la gaine de myéline sur presque tous les tubes nerveux; s'il y a quelques rares fibrilles peu colorées, il faut voir là l'effet d'une erreur de technique passagère qui fut vite réparée. L'ensemble de la préparation indique sans hésitation l'intégrité du système nerveux périphérique.

Voyons maintenant l'état des vaisseaux. Nous avons déjà dit que les artères périphériques battaient normalement. Il était intéressant de voir comment se comportaient les vaisseaux:

1° Au niveau du sillon d'élimination du doigt le plus atteint (index gauche);

2° Un peu au-dessus de ce sillon.

Nous avons prélevé des morceaux des téguments pris sur la face latérale de l'index, en enlevant toute l'épaisseur depuis la superficie jusqu'à l'os. Au niveau du sillon d'élimination et par conséquent de réparation, on se trouve en pleine suppuration: la préparation est formée de globules blancs diapédésés entou-

rant tous les éléments de la région, glande et vaisseaux. Malgré cette infiltration considérable, *l'artériole principale de la préparation n'est pas oblitérée.*

D'autres artères plus petites sont perméables; quelques vaisseaux capillaires sont gorgés de sang, sans processus inflammatoire du côté de l'endothélium.

Les oblitérations vasculaires siègent presque uniquement sur les veines; il y a des phlébites capillaires et sans doute c'est à la faveur de ces phlébites que s'est développée la septicémie qui a emporté la malade.

Les morceaux de peau prélevés au-dessus du sillon d'élimination donnent les mêmes figures, avec cependant une infiltration des globules blancs très atténuée; il y a encore des phlébites, mais une conservation de calibre des petites artérioles bien suffisante pour que la circulation ne se trouve pas complètement entravée.

« En résumé, conclut Dufour, les lésions nerveuses, les lésions vasculaires périphériques ne suffisent pas à expliquer la gangrène. »

Rappelons, à la suite de cet exposé, la remarque que fait Bréhier à la fin de l'Observation IV que nous avons citée.

« L'autopsie a été pratiquée, dit-il; on manque de détails à son sujet: seulement une dissection attentive des vaisseaux du pied montre l'intégrité de leurs tuniques. »

Concordance formelle entre deux conclusions d'autopsies qu'il ne nous est pas permis de confronter à

d'autres, puisque ce sont les deux seules que nous connaissons.

En résumé, intégrité des nerfs périphériques et des tuniques des vaisseaux au niveau des extrémités gangrenées. Phisalix, à la suite de sa communication faite à la Société de Biologie « sur un cas de maladie de Raynaud obtenue expérimentalement », conclut dans les mêmes termes et ajoute: « Il est probable que c'est dans une lésion du système nerveux central qu'il faut chercher la cause des troubles trophiques qui ont amené chez ce cobaye la gangrène symétrique de la peau aux extrémités des membres. »

En réalité, de nombreux auteurs ont décelé une artériolite au niveau des artérioles terminales des membres. Nous reprendrons cette question au chapitre suivant en étudiant la pathogénie du syndrome de Raynaud à évolution aiguë.

CHAPITRE IV

ESSAIS SUR LA PATHOGENIE DU SYNDROME

DE RAYNAUD AIGU

Nous n'entreprendrons pas ici d'exposer et de discuter point par point toutes les théories pathogéniques échafaudées pour expliquer le syndrome de Raynaud. Toutes les hypothèses (théories nerveuses pures de M. Raynaud ou de Vulpian; théories vasculaires; théories hémoclasiques) se résument en somme à l'incrimination de deux facteurs isolés ou associés:

1° Hyperexcitabilité du système nerveux vaso-moteur (système endocrino-sympathique);

2° Lésions vasculaires et particulièrement artérielles.

Le sympathique tient sous sa domination la musculature artérielle comme d'ailleurs tous les autres muscles de la vie végétative. Son intervention est évidente à l'origine d'un syndrome essentiellement caractérisé par des troubles vaso-moteurs. De fait, toutes les hypothèses pathogéniques lui attribuent un rôle.

Les travaux récents ont montré les relations étroites qui existent entre l'état du système nerveux végétatif et les glandes endocrines.

L'examen clinique, au cours de nos observations, ne met en évidence qu'un seul cas qui puisse se rapporter à cette hypothèse. C'est notre Observation I, la quinzième de Maurice Raynaud; il y note en effet, et il insiste sur ce fait, que durant toute la période évolutive de la maladie, les troubles ovariens étaient nets. Trois mois après l'accouchement, l'aménorrhée persistait; il avait aussi observé ces intermittences du pouls qui ne s'expliquaient par aucune lésion cardiaque, et qui traduisaient, à notre avis, un déséquilibre du système neuro-végétatif.

Tout au plus peut-on citer, dans cet ordre d'idées, l'accélération du pouls, alors que l'infection était au minimum et le syndrome pas encore apparu (Bréhier).

Dans aucune des six autres observations que nous rapportons, la preuve ne peut être faite de l'hyperexcitabilité du système vaso-moteur.

Les lésions artérielles et artériolaires ont été, durant de longues années, complètement niées. Nous nous rappelons les conclusions de Dufour à la suite de l'examen histologique d'une extrémité gangrénée: pas de troubles vasculaires importants. Bréhier avait conclu dans le même sens en disant: « Intégrité des tuniques des vaisseaux. »

On opposait la gangrène symétrique des extrémités,

syndrome fonctionnel, aux autres gangrènes des membres qui, elles, sont manifestement liées à une oblitération artérielle.

De nombreux auteurs ont cependant, depuis le début de ce siècle, publié des observations de syndrome de Raynaud accompagné de lésions vasculaires diverses.

Artério-sclérose généralisée (Bouvret, Bourelly, Dehio, Souques).

Artérite oblitérante d'un membre (Paisseau et Le-maire).

Compression artérielle (Crouzon).

Blessures vasculaires (Lortat-Jacob et Sézary).

Ces faits sont en réalité considérés comme peu fréquents. La seule constatation importante est celle des lésions des artérioles terminales des membres. Nous manquons de détails d'études histologiques à propos des observations que nous avons rapportées.

Mais Dehio, Gangolphe, Goldschmidt, Gouget, Roques et Chaliér, Lyle et Graine, Gallavardin et Bernheim ont mis en évidence des lésions des petites artères de la main et des doigts, et surtout des artérioles dermiques des extrémités.

Chez M^{me} G... (Obs. II, Isaac-Georges), les altérations vasculaires sont visibles au microscope. La plupart des artérioles sont bourrées de cellules cubiques disposées en couches superposées qui oblitérent totalement la lumière du vaisseau.

Sur une artère plus volumineuse, l'endothélium, tuméfié, est légèrement desquamé et la tunique moyenne présente un certain degré d'infiltration.

Les *observations capillaroscopiques* pratiquées par la méthode de Weiss, par Leriche et Pollicard, montrent que :

En période de crise, les capillaires deviennent alors presque invisibles en même temps que le tégument pâlit.

Les branches latérales des anses, l'artérielle comme la veineuse, deviennent filiformes et presque imperceptibles.

Le sommet de l'anse ne se modifie pas ; il se forme là une sorte de lac sanguin très facile à voir.

Après la crise survient une période de dilatation ; tout le capillaire, branches et sommet, est augmenté de diamètre.

En résumé : spasme vasculaire au niveau des branches des capillaires des extrémités, mais pas à leur sommet.

En réalité, cliniquement, il est impossible de trouver au niveau des membres atteints des signes évidents de lésions artérielles.

Jamais, auparavant, il n'y a eu de syndrome d'artérite.

Chez une malade, celle que nous avons vue dans le service de notre maître Pagniez, et dont le cas est rapporté à l'Observation VIII, nous avons pu mettre en

évidence une atteinte en un point quelconque de l'économie, du système artériel : c'était une aortite d'origine spécifique facilement décelable. Nous ne prétendons pas que ce seul fait implique nécessairement l'existence de lésions artérielles au niveau des extrémités atteintes. Mais la tendance à la généralisation que manifestent habituellement les processus artéritiques chroniques rend la chose au moins vraisemblable.

Dans tous les cas, d'ailleurs, l'action déterminante du facteur infectieux ne nous semble s'expliquer d'aucune façon aussi bien que par l'intermédiaire d'un processus artéritique.

Bien que Dufour ait à ce sujet une opinion différente que nous ne manquerons pas de rapporter ici, et qu'il nomme la théorie toxique. (Nous rappelons que cette théorie sert de conclusion à notre Observation III.)

« Les localisations aux extrémités, symétriques, peuvent, pensons-nous, dit Dufour, recevoir une autre interprétation (que celle de lésions artériolaires), surtout en présence du peu de renseignements positifs fournis par l'état des nerfs et des vaisseaux.

« Il s'agit d'une action toxinique directe sur les éléments cellulaires périphériques plus exposés à se laisser détruire que dans toute autre région par suite de leur situation excentrique et par la difficulté de la circulation à ce niveau.

« La difficulté circulatoire joue, certes, un rôle, et,

dès qu'elle augmente, les extrémités sont en danger de mort, témoins les faits de péricardite avec asphyxie locale rapportés par Widal et Lévêillé.

« Cette gêne circulatoire est permanente aux extrémités; le système artériel y supplée de son mieux, et il est curieux de voir le développement important que prennent les tuniques musculaires artérielles des extrémités.

« Si cette condition physiologique crée la prédisposition aux gangrènes symétriques, la cause la plus importante est, selon moi, l'action directe des poisons sur les cellules.

« L'action de ces toxines en circulation dans le sang, et faisant la gangrène symétrique des extrémités là où les tissus sont moins résistants n'est pas une simple vue de l'esprit.

« L'expérimentation faite par M. Phisalix a montré que chez un cobaye qui avait reçu dans le péritoine une culture microbienne en sac de collodion, le type morbide connu sous le nom de gangrène symétrique des extrémités, y compris le nez et les oreilles, s'était trouvé reproduit expérimentalement.

M. Widal avait rapporté dans ce même ordre d'idées deux cas de gangrène symétrique des extrémités d'origine toxique à la suite d'une péricardite purulente à grand épanchement.

Déséquilibre du système neuro-végétatif, lésion des artérioles des extrémités, influence de la toxine direc-

tement sur les éléments cellulaires périphériques, trois causes principales, pensons-nous, capables de provoquer rapidement une gangrène aiguë des extrémités.

En conclusion de cet essai sur la pathogénie du syndrome de Raynaud, si nous osions tirer des déductions applicables à la généralité des cas, nous dirions que le syndrome de Raynaud à évolution aiguë résulte de l'association de trois facteurs nécessaires et suffisants :

1° Une altération anatomique des vaisseaux artériels dont la preuve est faite aujourd'hui au niveau des rameaux terminaux des artères des membres ; mais dont la clinique rend probable la fréquente extension aux troncs plus volumineux (Obs. VIII).

2° Une prédisposition aux phénomènes spasmodiques résultant d'un déséquilibre du système nerveux végétatif.

3° L'influence de la toxine directement sur les éléments cellulaires périphériques.

CHAPITRE V

ETIOLOGIE

Les *infections aiguës* ont été incriminées dans le syndrome de Raynaud à évolution aiguë: la diphtérie, la variole rarement. Mais beaucoup plus fréquemment les affections broncho-pulmonaires ont été invoquées. Six de nos observations rapportent des faits indiscutables.

Des deux autres, l'une, celle de Raynaud, a vu le syndrome s'installer après une infection puerpérale; l'autre au cours d'une petite infection, mal définie, caractérisée par une température à 38°5, des arthralgies et un état saburral des voies digestives.

Cette malade (Obs. II) qui présentait depuis son enfance quelques troubles circulatoires légers des extrémités, fait une gangrène étendue des doigts et à évolution rapide.

La *syphilis*, qui a été invoquée par nombre d'auteurs à l'origine du syndrome de Raynaud type, ne fait pas défaut ici dans notre Observation VIII. Ajoutons que

cette malade était porteuse en outre d'une aortite cliniquement confirmée. Faut-il penser que la pneumonie en cause dans cette occasion a créé ou exagéré le déséquilibre vago-sympathique du sujet? Il nous paraît beaucoup plus naturel d'admettre que l'action du facteur infectieux s'est portée sur les artérioles, exagérant les lésions déjà existantes, bien qu'il ait été impossible d'en faire la preuve à ce niveau.

L'influence possible d'un troisième facteur, appelé par P. Isaac-Georges le *facteur irritatif* local, a été mise en évidence à propos de son observation rapportée par nous (Obs. II).

La malade en question, dès son arrivée à l'Hôpital Tenon, présentait, au niveau des extrémités digitales des deux mains, un état de cyanose permanente qui se transforma progressivement en sphacèle.

Mais tous les doigts n'étaient pas atteints uniformément et, fait curieux, les lésions avaient, des deux côtés, une topographie exactement semblable. Les deux pouces étaient absolument indemnes; l'annulaire ne présentait à gauche aucune altération et à droite il n'était affecté que d'une toute petite plaque escarrotique au niveau de sa pulpe.

Par contre, à une main comme à l'autre, le doigt le plus sévèrement lésé était l'index au niveau duquel la gangrène avait, par son étendue et sa profondeur, une importance toute particulière.

Spontanément, la malade nous donna la raison d'une

si exacte symétrie. Ouvrière d'usine, elle assurait le fonctionnement d'une machine-outil; un filet d'eau froide s'écoulait constamment pendant le travail sur les mains du sujet. Or, pendant le travail, l'attitude de ses mains était telle que les pouces et les annulaires étaient abrités par la paume de la main contre les projections liquides. Les autres doigts y étaient exposés.

Les faits de ce genre sont rares. Retenons seulement qu'il existe des cas où l'action d'un facteur étiologique local a pu être mis en évidence à l'origine du syndrome de Raynaud.

D'autres facteurs étiologiques ont été incriminés à la base du syndrome de Raynaud. A notre connaissance, aucune de ces causes (tuberculose, paludisme, diabète, alcoolisme, cardiopathie) n'a déclenché une gangrène symétrique des extrémités à évolution aussi rapide que les huit cas que nous avons rapportés.

Comme conclusions sur l'étiologie de ces formes, nous dirons que le plus fréquent des facteurs s'est trouvé être une infection et plus particulièrement une affection broncho-pulmonaire. Mais nous nous rappellerons que la maladie de Raynaud n'est pas une entité morbide mais un syndrome, que sa pathogénie en est encore bien obscure et qu'il ne faut pas se hâter de trouver une cause déterminante aux faits souvent si disparates que nous avons observés.

CHAPITRE VI

TRAITEMENT

Nous voulons dire tout d'abord, au début de ce chapitre, combien, dans nombre de cas, il est décevant et n'apporte peu ou souvent pas d'amélioration, permettant d'arrêter le processus gangréneux à son origine.

Nous avons vu, en particulier, dans les huit cas que nous rapportons, que pas un, grâce à la thérapeutique instaurée, n'a avorté.

La gangrène confirmée s'est installée et a évolué sans rémission.

Nous éliminons tout de suite de cette question le traitement du mal auquel se surajoute le syndrome (infection, arthralgie, broncho-pneumonie ou congestion pulmonaire).

Il est certain que si la preuve est faite d'une spécificité déjà existante, on ne manquera pas d'instaurer un traitement. Notre malade n° VIII avait reçu sans succès onze injections de 1 centigramme de cyanure de mercure.

Par contre, Isaac-Georges a pu constater dans un cas chronique une certaine amélioration.

Le médicament de choix, qui a donné de bons résultats dans des cas de simple syncope ou asphyxie locales, doit être employé ici: c'est l'acétylcholine.

Dès l'apparition de la cyanose aux extrémités, notre maître Pagniez fait faire un traitement très poussé, puisque les doses sont allées jusqu'à 60 centigrammes par jour et que la malade, en quatorze jours, a reçu 5 gr. 30.

Les mains avaient été enveloppées dans d'épaisses couches d'ouate.

La malade prenait, en outre, quotidiennement, des doses de citrate de soude et de benzoate de benzyle.

Nous devons dire que malgré cette thérapeutique, le processus de gangrène s'est installé. Les phlyctènes, aussitôt apparues, ont été séchées par des applications quotidiennes d'air chaud.

Maurice Raynaud, dans le cas n° I, avait essayé des applications journalières d'air chaud, sans grand résultat, puisque la gangrène avait continué à évoluer.

Lorsque la gangrène a évolué, laissant derrière elle les séquelles que nous savons, le médecin doit savoir conseiller aux malades (Obs. de Nielsen et Obs. VIII) la désarticulation, supprimant des extrémités qui ne sont plus que gêne pour l'accomplissement des mouvements de la vie quotidienne.

En conclusion, traitement excessivement décevant

des gangrènes symétriques des extrémités: sur les huit cas lus ou observés, huit échecs successifs; la rareté de l'affection peut seule consoler des déboires thérapeutiques éprouvés.

*
**

Pour nous résumer, nous pouvons dire qu'à côté du syndrome de Raynaud type, caractérisé essentiellement par des accès de syncope et d'asphyxie locales, survenant par poussées, celles-ci s'échelonnant sur un laps de temps souvent très long, il existe un syndrome voisin très différent cependant, de par:

- son mode d'apparition brutal;
- sa période très courte de syncope et d'asphyxie des extrémités;
- son évolution rapide vers la gangrène confirmée.

Tels sont les faits cliniques qui séparent les deux affections.

Leur évolution marque une gravité beaucoup plus nette que le syndrome décrit par Maurice Raynaud en 1862.

Si la mort n'est pas la terminaison fatale des accidents, des séquelles fonctionnelles très graves demeurent, compromettant beaucoup la valeur des extrémités lésées.

L'apparition de cette gangrène aiguë des extrémités au cours d'une maladie infectieuse est la règle.

Cette étiologie spéciale (surajoutée parfois à des troubles endocriniens ou à une spécificité ayant lésé l'aorte et probablement les autres artères) nous oblige à ajouter aux deux faits bien connus et toujours incriminés aujourd'hui dans la pathogénie du syndrome de Raynaud type :

- le déséquilibre du système neuro-végétatif ;
- les lésions vasculaires des artérioles des extrémités ;
- l'élément toxique invoqué par Dufour.

Tout ceci n'est encore qu'hypothèse : trop de faits disparates se heurtent et ne font que compliquer la question. Mais dans l'état actuel de nos connaissances, cette hypothèse est trop séduisante pour que nous ne nous laissions tenter par elle.

Notons enfin, dans toutes les observations rapportées, l'inefficacité du traitement.

Syndrome voisin, donc, de celui décrit par Maurice Raynaud, en différant par son allure clinique, son évolution, son pronostic, apparaissant toujours après une infection, souvent une affection broncho-pulmonaire.

Sa pathogénie n'est guère connue ; nous n'avons pas pu ni voulu tirer ici des faits que nous relatons des conclusions définitives.

Notre seul but a été d'apporter une pierre nouvelle à l'édifice, en espérant que dans un avenir prochain le problème sera définitivement résolu.

CONCLUSIONS

I. — A côté du syndrome de Raynaud typique existe une forme dont la différence fondamentale réside en ces faits :

— Apparition brusque, la plupart du temps, sans qu'il y ait eu de prodromes annonciateurs.

— Période très courte, quand elle existe, des phénomènes syncopaux et asphyxiques des extrémités.

— Evolution rapide vers la gangrène confirmée, en peu de temps.

II. — Cette gangrène suraiguë marque une gravité beaucoup plus nette que le syndrome décrit par Maurice Raynaud en 1862, puisque, sur les huit observations que nous rapportons, quatre se sont terminées par la mort du malade, et que, dans les autres cas, sans exception, les séquelles fonctionnelles ont été si importantes que pour deux (Nielsen-Pagniez) la désarticulation des extrémités a été indispensable.

III. — L'apparition de ces formes au cours d'une maladie infectieuse est la règle. Et dans la majorité des cas (six sur huit des observations décrites), la gan-

grène est survenue à la suite d'une affection broncho-pulmonaire.

IV. — A côté des deux faits incriminés dans la pathogénie du syndrome de Raynaud type:

— déséquilibre du système neuro-végétatif (Obs. I) ;

— lésions vasculaires des artérioles des extrémités (Obs. II),

nous pouvons ajouter l'élément « toxicité » agissant directement sur les éléments cellulaires périphériques (Dufour).

V. — Toute thérapeutique est inefficace:

Cette gangrène, quand elle n'évolue pas vers la mort en raison de l'état général ou de l'infection à laquelle elle se surajoute, entraîne des mutilations importantes des doigts.

Vu: *Le Doyen,*
ROUSSY.

Vu: *Le Président de Thèse,*
BEZANÇON.

Vu et permis d'imprimer:
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- BRÉHIER. — De l'asphyxie locale (*Thèse Paris*, 1874).
- BERTHIER. — Gangrène des extrémités dans la pneumonie (*Thèse Paris*, 1898-1899, n° 556).
- BRET et CHALIER. — Maladie de Raynaud et lésions cardiovasculaires (*Revue Médic.*, 10 août 1911).
- BARIÉ. — Lésions artérielles de la maladie de Raynaud (*Société médicale des Hôpitaux de Paris*, janvier 1916).
- CHEVRON. — De l'asphyxie locale et de la gangrène des extrémités dans les maladies infectieuses (*Thèse Paris*, 1899-1900, n° 112).
- DEFrance. — Considération sur la gangrène symétrique des extrémités (*Thèse Paris*, 1897).
- DUFour. — Note sur la pathogénie des gangrènes symétriques des extrémités dans les affections pneumoniques à propos d'un cas autopsié (*Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1901, n° 90064).
- FOULQUIER. — De l'asphyxie locale (*Thèse Paris*, 1874).
- GALLAVARDIN et BERNHEIM. — Rôle de l'artérite dans la Pathogénie de la maladie de Raynaud (*Société médicale des Hôpitaux*, Lyon, avril 1927).
- ISAAC. — Syndrome de Raynaud à la suite de congestion pulmonaire grippale (*Soc. méd. des Hôpitaux*, 1927, page 1423).
- ISAAC-GEORGES. — Contribution à l'étude de la Pathogénie du syndrome de Raynaud (*Thèse Paris*, 1926).

- ISCOVESCO. — Asphyxie locale (*Compte rendu Société de Biologie*, 1894).
- JONES. — Maladie de Raynaud dans les affections aiguës (*Thèse Paris*, 1898).
- LERICHE et POLLICARD. — Note sur les modifications de la circulation capillaire dans la maladie de Raynaud (*Lyon Chir.*, 1921, p. 214).
- LÉVEILLÉ. — *Thèse Paris*, 1900-1901.
- LANCERAUX. — Leçon clinique (*Union médicale*, mai 1881).
- MORNET. — De la gangrène des extrémités dans la grippe (*Thèse Lyon*, 1893).
- MAURIAC-PIÉCHAUD. — La maladie de Raynaud, sa pathogénie (*Bulletin médical*, 1926).
- NOBÉCOURT (et WIDAL). — Gangrène symétrique paradoxale (*Société médicale des Hôpitaux*, mars 1898).
- NIELSEN. — Observation in *Schmidt's Jahrbuch*, 1878, vol. CLXXVII, p. 115.
- PAGNIEZ, A. PLICHET, N. K. KOANG. — Gangrène symétrique des doigts à évolution aiguë. Ses relations avec le syndrome de Raynaud (*Presse médicale*, n° 92, samedi 18 novembre 1933, p. 1874).
- PHISALIX. — Maladie de Raynaud expérimentale (*Société de Biologie*, 1900).
- RENON, FAURE, LABBÉ. — Gangrène symétrique (*Société médicale des hôpitaux*, 1899).
- RAYNAUD. — De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités (*Thèse Paris*, 1862).
- RENDU. — Observation à la suite de celle de Dufour (*Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux*, Paris, 1901).
- PAISSEAU et LEMAIRE. — *Bulletin de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, 9 février 1917, p. 219.

SARVONAT. — Etiologie-Pathogénie de la Maladie de Raynaud (*Revue Générale de la Gazette des Hôpitaux*, 8 juin 1907).

SOUQUES. — Lésions artérielles de la Maladie de Raynaud (*Société médicale des Hôpitaux de Paris*, janvier 1916).

THÈZE. — De l'asphyxie locale (*Thèse Paris*, 1875-1876).

VAQUEZ. — La Maladie de Raynaud (*Pratique médicale française*, janvier 1925).

WIDAL. — Sur un cas de gangrène symétrique au cours d'une péricardite purulente (*Congrès international de médecine*, 1898).

TABLE DES MATIERES

AVANT-PROPOS	13
CHAPITRE PREMIER. — Historique.....	17
— II. — Faits cliniques.....	21
— III. — Tableau clinique.....	37
— IV. — Essai sur la pathogénie du syndrome de Ray- naud aigu	49
— V. — Etiologie	57
— VI. — Traitement	61
CONCLUSIONS	65
BIBLIOGRAPHIE	67

